

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1898-99. — N° 51

DU

PSEUDO-XANTHOME ÉLASTIQUE

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 27 Décembre 1898

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

M. René ROUCHAUD

ÉLÈVE DE L'ÉCOLE DU SERVICE DE SANTÉ MILITAIRE

Né le 20 Août 1876, à Saint-Privat (Dordogne)

LYON

IMPRIMERIE DES FACULTÉS

20, RUE CAVENNE, 20

—
Décembre 1898

DU

PSEUDO-XANTHOME ÉLASTIQUE

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1898-99. — N° 51

DU

PSEUDO-XANTHOME ÉLASTIQUE

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 27 Décembre 1898

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

M. René ROUCHAUD

ÉLÈVE DE L'ÉCOLE DU SERVICE DE SANTÉ MILITAIRE

Né le 20 Août 1876, à Saint-Privat (Dordogne)



LYON

IMPRIMERIE DES FACULTÉS

20, RUE CAVENNE, 20

Décembre 1898

PERSONNEL DE LA FACULTE

MM. LORTET DOYEN.
LACASSAGNE ASSESSEUR.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. PAULET, CHAUVEAU, BERNE

PROFESSEURS

Cliniques médicales.....	}	MM. LÉPINE.
Cliniques chirurgicales		BONDET.
Clinique obstétricale et Accouchements.....	}	OLLIER.
Clinique ophtalmologique.....		PONCET.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....		FOCHIER.
Clinique des maladies mentales.....		GAYET.
Physique médicale.....		GAILLTON.
Chimie médicale et pharmaceutique.....		PIERRET.
Chimie organique et Toxicologie.....		MONOYER.
Matière médicale et Botanique.....		HUGOUNENQ.
Zoologie et Anatomie comparée.....		CAZENEUVE.
Anatomie.....		FLORENCE.
Anatomie générale et Histologie.....		LORTET.
Physiologie.....		TESTUT.
Pathologie interne.....		RENAUT.
Pathologie externe.....		MORAT.
Pathologie et Thérapeutique générales.....		TEISSIER.
Anatomie pathologique.....		AUGAGNEUR.
Médecine opératoire.....		MAYET.
Médecine expérimentale et comparée.....		TRIPRIER.
Médecine légale.....		POLLOSSON (Maurice).
Hygiène.....		ARLOING.
Thérapeutique.....		LACASSAGNE.
Pharmacie.....		BARD.
		SOULIER.
		CROLAS.

PROFESSEUR ADJOINT

Clinique des Maladies des Femmes..... LAROYENNE.

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Clinique des Maladies des Enfants.....	MM. WEILL.	agrégé
Maladies des oreilles, du nez et du larynx	LANNOIS	—
Accouchements.....	POLLOSSON (Aug.)	—
Botanique.....	BEAUVISAGE	—

AGRÉGÉS

MM.	MM.	MM.	MM.
BEAUVISAGE.	ROLLET.	DURAND.	PAVIOT.
CONDAMIN.	ROUX.	DOYON.	NOVÉ-JOSSERAND.
COURMONT	COLLET.	BARRAL.	BÉRARD.
DEVIC.	BOYER.	MOREAU.	BORDIER.
POLLOSSON (Aug.)	VALLAS.	PIC.	SAMBUC.
ROCHET.	SIRAUD.		

M. BEAUDUN, Secrétaire

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. PONCET, Président ; WEILL, Assesseur
MM. VALLAS et BÉRARD, Agrégés

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les Dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A MES PARENTS BIEN AIMÉS

A MON CHER FRÈRE

MEIS ET AMICIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR PONCET

A MONSIEUR LE DOCTEUR DOR

A tous ceux qui nous ont donné des marques de sympathie, nous ont encouragé de leurs conseils, il nous est doux aujourd'hui d'apporter le témoignage de notre reconnaissance.

A Monsieur le Professeur Poncet iront nos premiers remerciements. Pendant trois années, nous avons été l'élève assidu de ce savant maître et sous sa haute autorité, nous avons appris à aimer tout ce qui touche à la clinique chirurgicale. C'est à lui que nous devons le sujet de notre travail : qu'il soit assuré de notre respectueux dévouement. Il nous fait aujourd'hui le très grand honneur de présider notre thèse ; qu'il nous permette de lui en exprimer notre plus profonde gratitude.

Nous remercions bien vivement Monsieur le Docteur Dor, chef du laboratoire, qui a bien voulu nous guider dans l'accomplissement de notre tâche et qui ne nous a épargné ni son temps ni ses précieux conseils pour nous permettre de la mener à bonne fin ; nous le prions d'accepter l'hommage de notre inaltérable reconnaissance.

Que Monsieur le médecin-major Sénès soit assuré de notre profonde gratitude. Dès notre arrivée à Lyon, il nous accueillit avec une bienveillance tout amicale et nous aida de ses conseils : nous en conserverons un vif et éternel souvenir.

Que Monsieur le médecin-major Sieur, professeur agrégé au Val de Grâce accepte l'hommage de notre vive reconnaissance : durant son trop court séjour à l'École, il nous prodigua sa bienveillance et nous fit aimer la carrière dans laquelle nous étions entré.

Nous adressons nos hommages respectueux à tous nos savants

maîtres de la Faculté et de l'Ecole du Service de santé militaire, dont nous avons suivi l'enseignement, à tous ceux qui nous ont porté de l'intérêt ou témoigné de la sympathie.

Pendant ces trois années d'école, nous avons trouvé dans le docteur Hochwelker, un excellent camarade, je dirai plus, un véritable ami, un ami sincère et dévoué. Nous avons ensemble partagé les mêmes joies et les mêmes peines, et, quand nous serons séparés, je n'oublierai jamais les nombreux et agréables moments passés en son aimable compagnie et les relations d'étroite et franche amitié qui nous ont toujours unis et qui, certainement, ne feront que se resserrer : nous l'assurons encore aujourd'hui de notre entier dévouement.

Nous remercions enfin tous nos camarades d'école qui nous ont témoigné de la sympathie et particulièrement un camarade d'infortune, le docteur Lexa, dont nous avons su apprécier la franchise et l'amitié.

R. R.

DU PSEUDO-XANTHOME ÉLASTIQUE

INTRODUCTION

Au mois de mars 1898, entré à l'Hôtel Dieu, dans le service de M. le Professeur Poncet, un homme porteur d'une tumeur de la paume de la main droite. Des hypothèses différentes furent émises sur la nature de cette néoplasie : pour les uns, il s'agissait d'un lipome, pour les autres, d'un fibrolipome, pour d'autres enfin d'un chondrome embryonnaire des parties molles. La diversité de ces opinions était justifiée, du reste, par la variété des tumeurs qui peuvent occuper les nombreux plans ou se développer aux dépens des organes importants de cette région et qui, au point de vue clinique, présentent entre elles tant de caractères communs.

La peau recouvrant la tumeur ayant une tendance manifeste à s'ulcérer et la gêne fonctionnelle étant assez marquée, une intervention chirurgicale fut décidée et pratiquée le 7 mars 1898 par Monsieur le Professeur Poncet.

L'examen histologique, habilement fait par Monsieur le Docteur Dor, chef du laboratoire, vint contredire tous les diagnostics qui avaient été portés. Les caractères microscopiques de cette néoplasie étaient en réalité ceux du pseudoxanthome, décrit récemment au congrès de dermatologie de Londres par M. Darier, de Paris. Mais la physionomie clinique était toute différente. Dans le cas de M. Darier il s'agissait de plaques ou de papules disséminées sur toute la surface du corps et ressemblant étrangement à celles du xanthome vulgaire ; dans notre cas, d'une pseudoxanthome élastique caractérisé par une tumeur unique, localisée à la paume de la main droite. Cette différence ne peut nous arrêter et nous croyons pouvoir décrire deux formes cliniques de pseudoxanthome élastique, deux variétés dont l'identité ne doit être demandée qu'aux caractères histologiques.

Sur l'inspiration de nos savants maîtres Monsieur le Professeur Poncet et Monsieur le Docteur Dor, nous avons donc pensé qu'il pouvait être de quelque utilité, à propos de ce cas nouveau et spécial, de reprendre cette question toute moderne du pseudoxanthome élastique et de venir ajouter nos propres réflexions à celles de nos grands devanciers. Nous essaierons surtout de montrer, au nom de l'anatomie pathologique, que le cas que nous avons observé, était bien une forme de pseudoxanthome élastique et doit prendre place, dans la description de cette affection spéciale à côté de la forme en plaques étudiées par M. Darier. Nous insisterons ensuite plus particulièrement sur la nature du pseudoxanthome élastique, et nous émettrons une

hypothèse, en harmonie avec les idées actuelles des anatomo-pathologistes.

Nous diviserons notre travail en quatre chapitres :

1° Dans un premier chapitre, nous donnerons l'observation et l'examen histologique de la tumeur qui fait le point de notre thèse.

2° Dans un deuxième chapitre, nous en ferons la discussion et émettrons les réflexions que cette discussion nous aura suggérées, tant au point de vue clinique qu'au point de vue anatomo-pathologique.

3° Dans un troisième chapitre, nous rechercherons quelle hypothèse la plus soutenable on peut émettre sur la nature de cette affection.

4° Enfin, dans un dernier chapitre, nous dirons quelques mots sur son pronostic et son traitement.

CHAPITRE PREMIER

Observation recueillie dans le service de M. le Professeur Poncet

F..., Pierre, 37 ans, limonadier à Saugues (Haute-Loire) entre le 1^{er} mars 1898 à l'Hôtel-Dieu de Lyon pour une tumeur de la paume de la main droite. Cet homme, de très bonne constitution, ne présente rien à mentionner dans ses antécédents, notamment en ce qui concerne la syphilis et la tuberculose. Son père est mort de hernie étranglée, sa mère est bien portante, plusieurs frères et sœurs morts en bas âge de maladie inconnue.

Il y a quinze ans, F... vit survenir, sans cause aucune, traumatique ou autre, une grosseur au milieu de la paume de la main droite. La tumeur, durant les premières années, évolua lentement, sans douleur, pour augmenter ensuite plus rapidement. Il y a huit ans, un médecin incisa la tumeur : il n'en sortit que du sang, au dire de F... et la tumeur incisée, ajoutait-il, ressemblait à de la chair. La plaie se referma vite, mais la tumeur récidiva et augmenta rapidement.

Actuellement, on constate :

A l'inspection, une tumeur du volume d'une man-

darine, occupant la région palmaire moyenne, empiétant sur l'éminence hypothénar. Elle est recouverte d'une peau très tendue, mais saine. Au milieu existe une cicatrice transversale, vestige de l'incision antérieure. Les trois derniers doigts, au repos, sont un peu fléchis, notamment le médus et l'annulaire.

A la palpation, on peut circonscrire et délimiter assez nettement le néoplasme. La surface est irrégulière, bosselée, décomposable en un plus ou moins grand nombre de lobes inégaux. La consistance est molle et légèrement fluctuante. Il est immobile sous la peau et adhère aux plans profonds; il bouge peu par les mouvements de flexion ou d'extension des doigts. Les mouvements volontaires des doigts sont incomplets, mais s'effectuent sans douleur; la sensibilité de la peau est très diminuée au niveau de la douleur; enfin, la tumeur est translucide.

Nous ne constatons aucune propagation ganglionnaire.

Etat général excellent.

Opération. — (pratiquée le 5 mars 1898 par M. le Professeur Poncet).

Ethérisation. Bande d'Esmarch.

Incision cruciale. Dissection des lambeaux. La tumeur fait hernie et se présente sous la forme d'une masse arrondie, couleur gelée de pommes. La décoration profonde se fait facilement avec le doigt. Dans le fond, on aperçoit les tendons fléchisseurs et leurs gâines entièrement libres; l'aponévrose palmaire est un peu plus en dehors. On fait un pansement à plat, sans tentative de réunion par première intention, les

lambeaux étant mal nourris et peu épais. En somme, la tumeur semble développée dans le derme.

Examen anatomopathologique. — (dû à l'obligeance de M. le Docteur Dor). — La tumeur qui a été enlevée présente une forme générale arrondie avec de nombreuses bosselures. Son volume est celui d'une mandarine ; elle pèse 120 grammes. Sa coloration générale est d'un blanc jaunâtre opalin, mais certaines parties sont un peu plus blanches et quelques points légèrement rosés. La consistance est assez molle pour que la tumeur déposée sur une table perde, par son propre poids, sa forme arrondie. Il existe quelques travées fibreuses qui donnent à la tumeur le peu de consistance qu'elle possède encore, car il semble que sans la présence de ces travées, la tumeur serait de consistance pâteuse et s'étalerait lentement sur la table. En effet, il existe, entre les bandes fibreuses, une substance gluante, molle et visqueuse, qui constitue la grande majorité de la tumeur et qui a une apparence tout à fait étrange. Il semble que l'on ait véritablement affaire à une sorte de colle : le doigt enfoncé dans la tumeur en ressort entouré d'une gaine de quelques millimètres d'épaisseur et l'on peut étirer jusqu'à deux ou trois centimètres, la partie qui relie cette gaine à la masse de la tumeur. Après avoir examiné pendant un moment cette pièce, on a sur tous les doigts une sorte de colle gluante que l'on ne peut comparer à rien de ce que l'on est habitué à voir.

On prélève en différents endroits un fragment de cette tumeur ; en faisant au moyen d'un rasoir des sections très brusques, de façon à déformer le moins

possible les tissus, on parvient assez facilement à couper de petits cubes dont les bords ne sont pas très nets mais dont le centre ne semble pas avoir subi de déformation par le fait de la section.

Ces petits cubes ont été placés dans l'alcool, puis durcis à l'alcool absolu, inclus dans la paraffine et coupés au microtome. Les coupes ont été colorées avec les réactifs habituels; mais, en employant la réactif de Van Giesen (picro-fuchsine), on s'est trouvé en présence d'une coloration élective tellement tranchée que ce sont ces coupes qui ont permis le mieux de se rendre compte de la structure de la tumeur.

On se trouve en présence d'un tissu entièrement composé de fibres élastiques hypertrophiées, disposées tantôt parallèlement les unes aux autres, tantôt avec un enchevêtrement inextricable. Les fibres parallèles ont été coupées tantôt longitudinalement, tantôt perpendiculairement, et, dans ce cas, on voit en certains points de la préparation que les segments sont restés presque au contact bout à bout, donnant à peu près l'apparence d'une chaîne plus ou moins ondulée de batonnets articulés.

On a donc en réalité trois types différents, en comptant pour un type le cas où les fibres sont enchevêtrées d'une façon inextricable. Dans cet enchevêtrement, on peut suivre le trajet de certaines fibres qui sont diversement contournées comme les vrilles d'une vigne, ou dichotomisées en forme d'Y. Mais, quelle qu'ait été la disposition des fibres, il existait toujours entre elles, tantôt entre les fascicules de deux ou trois fibres, tantôt entre les fascicules beaucoup plus importants,

une substance intercellulaire amorphe dont la coloration jaune d'or (acide picrique) tranchait merveilleusement sur la coloration rouge (fuchsine) prise par les fibres élastiques. Nulle part une cellule, pas un noyau ; par ci par là cependant, quelques travées fibreuses, de très rares vaisseaux, et c'est tout.

Tel est l'aspect étrange présenté par cette tumeur, aspect tellement anormal que plusieurs histologistes déclarèrent n'avoir aucune idée sur ce que pouvait être une semblable lésion. (*Voir plus loin les planches*),

Le pansement n'est refait que huit jours après. On constate que la plaie granule bien, que les mouvements des doigts reviennent.

Pour affaires de famille, le malade quitte le service le 14 mars 1898.

CHAPITRE II

DISCUSSION ET RÉFLEXIONS ANATOMO-PATHOLOGIQUES ET CLINIQUES

§ 1. A quelle variété de tumeur pouvions-nous avoir affaire? Les caractères cliniques de cette tumeur sont ceux de bien d'autres néoplasmes et jamais on n'aurait pu songer, après un examen très approfondi, aux lésions anatomo-pathologiques que nous avait révélées le microscope: ce sont donc les caractères histologiques seuls qui peuvent nous aider dans cette recherche. Nous avons vu que notre tumeur était caractérisée par une altération spéciale des fibres élastiques: nous devons donc rechercher si de semblables lésions avaient été déjà observées.

Au congrès de dermatologie, tenu à Londres le 4 août 1896, M. Darier de Paris, à propos d'un malade porteur de lésions que l'on avait qualifiées de lésions xanthélasmiques et mort, dans son service, d'ictère prolongé, exposait les savantes et minutieuses recherches qu'il avait faites à l'autopsie de ce malade. De son étude, M. Darier concluait qu'il ne s'agissait pas là de xanthome vulgaire ou d'une variété de xanthome, mais d'une maladie spéciale de la peau, avec ses ca-

ractères cliniques et surtout anatomo-pathologiques propres. Cette affection particulière, il l'appela le pseudo-xanthome élastique, dont l'altération spécifique portait exclusivement sur les fibres élastiques du derme. Avant lui, quelques auteurs avaient bien décrit ces altérations, mais les avaient confondues entièrement avec celles du xanthome.

En 1881, M. Rigal, sous le contrôle de Monsieur le Professeur Renaut, à propos d'un cas de xanthélasma, avait reconnu ces lésions, mais ne leur avait attribué aucune signification.

« On voit, dit-il, dans les espaces laissés libres entre les éléments en voie d'organisation, des grains brillants disséminés ou rangés en série, de manière à former de nouvelles travées, et offrant tous les caractères de la substance élastique. A leur voisinage, on voit des fibrilles de même nature diversement contournées sur elles-mêmes, puis des fibres de diamètre supérieur, ramifiées et formant un réseau à larges mailles plus abondantes qu'à l'état normal. »

Balzer, en 1884, dans un article publié dans les Archives de physiologie, donna la première observation de pseudo-xanthome élastique et à propos de ce cas, fit une étude complète des caractères anatomiques du xanthome. Comme M. Rigal, il avait cru avoir affaire à un cas de xanthome, mais il en avait bien reconnu la haute signification, et concluait de son étude qu'il y a de grandes différences entre les divers cas de xanthélasma, mais que le cas qu'il avait observé n'était qu'un élément du processus xanthélasmiqne, auquel il imprima un cachet spécial : « Dans aucun autre cas, disait-

il, nous ne voyons les altérations des fibres élastiques évoluer avec autant de netteté. »

Observation résumée de Balzer

Homme de 49 ans, entre à Saint-Louis avec une phthisie au 3^e degré. A eu la fièvre intermittente pendant son service militaire. Depuis, s'est bien porté. N'a jamais eu la jaunisse.

En dehors des signes de tuberculose pulmonaire, il présente, sur toute la surface du corps, d'abondantes plaques xanthélasmiqnes, qu'il a toujours observées depuis son enfance. Ce sont des plaques de xanthélasma planum, d'un jaune pâle. Ces plaques sont irrégulièrement distribuées et d'étendue très variable, abondantes surtout aux plis de flexion.

Autopsie. — Nous ne rapporterons que les lésions de la peau. Les meilleures coupes sont les coupes traitées par l'éosine et la solution aqueuse de potasse à 40 0/0.

Avec un faible grossissement, plaques surtout abondantes au dessous des papilles et séparées de l'épiderme par une couche de tissu normal et d'épaisseur variable. Dimensions variables: quelques-unes forment des noyaux presque arrondis. D'une manière générale, la lésion semble se faire surtout dans les parties moyenne et profonde du derme, au niveau des réseaux superficiels et profonds. Ce grossissement montre en outre d'une manière très nette que ces plaques sont formées d'abord par du tissu fibreux que le carmin colore en rose, et par une matière que l'acide picrique colore ordinairement en jaune verdâtre.

Avec un fort grossissement, on voit que cette matière

n'est autre chose que du *tissu élastique* offrant des *altérations remarquables*. Le tissu conjonctif est épaissi et forme des trousseaux épais qui cloisonnent irrégulièrement les plaques et limitent ainsi des espaces que remplit le *tissu élastique altéré*. Il y a parfois une esquisse de lobulisation, mais irrégulière et incomplète. Le tissu élastique est hypertrophié, mais non hyperplasié : les fibres élastiques paraissent plus nombreuses, à cause de leur désagrégation et de leur rétraction. Les fibres, en effet, ainsi hypertrophiées, se segmentent transversalement ; quelquefois leurs fragments se désagrègent et se joignent, de sorte que l'on croirait voir des amas de cristaux irréguliers ; quelquefois les fragments restent en contact, bout à bout, donnant l'apparence de tubes de mycelium articulé. C'est surtout sur les préparations à l'éosine et à la potasse qu'il est facile de constater et de suivre l'altération des fibres élastiques. Elles commencent par se tuméfier, puis elles se fendillent transversalement sans se segmenter. La fibre se tuméfie entre chaque trait de fente, de manière à devenir bourgeonnante et moniliforme ; plus tard on croirait avoir sous les yeux des chapelets de spores, déformées par pression réciproque. Enfin, lorsque les fragments sont détachés, ils restent ordinairement voisins les uns des autres et conservent la direction des fibres élastiques. Très souvent, ces amas de petits fragments se trouvent en continuité avec des fibres saines, auxquelles ils semblent appendus en forme de choux-fleurs. Le volume et la forme de ces petits fragments sont très variables ; on trouve toutes les variétés, depuis les segments, sem-

blables à des cristaux plus ou moins gros, jusqu'aux petits grains élastiques. On voit plus rarement le fenêtrage se faire dans le sens de la direction des fibres. Les fibres sont modifiées ainsi dans leur constitution histochimique et offrent plus ou moins de résistance aux divers réactifs. Il y a très peu de graisse et très peu de cellules xanthelasmiques. Le processus est partout le même.

La relation clinique d'un deuxième cas fut publiée en 1889 par Chauffard, sous le nom de xanthelasma disséminé et symétrique sans insuffisance hépatique, et l'auteur plaça son observation à côté de celle de Balzer.

« Je reconnais, disait Chauffard, que par la topographie et les caractères de l'éruption, le cas que je viens de présenter diffère beaucoup du xanthelasma vulgaire. Mais je ne connais pas actuellement en dermatologie d'espèce morbide avec laquelle il ait plus d'affinité qu'avec le xanthome. C'est, il me semble, *jusqu'à nouvel ordre*, la dénomination la plus vraisemblable que l'on puisse lui donner. »

Les idées de Balzer restaient donc, et Berdal dans sa thèse (Thèse de Paris 1895) divisait le xanthome en trois grandes variétés : xanthome vulgaire, xanthome élastique, xanthome des diabétiques ; le xanthome élastique, avec Torök, ne représentait que du xanthome vulgaire en voie de rétrocession.

C'était à M. Darier de Paris que revenait l'honneur d'éclaircir cette intéressante question, en faisant l'autopsie du malade que Chauffard avait traité dans son service et dont, en 1889, il avait publié l'observation.

**Observation résumée de Chauffard
et recherches histologiques de M. Darier**

Homme de 35 ans, robuste de constitution. A 23 ans, fièvre typhoïde. Hématémèses à répétition après séjour à la Nouvelle Calédonie. Malaria à 24 ans. Ictère. Retour en France et apparition de xanthelasma disséminé.

Autopsie. M. Darier fait des préparations variées; les meilleures, d'après lui, sont les préparations à l'alcool et à l'éosine. Les lésions qu'il constate peuvent se résumer ainsi :

Partout et toujours on constate que la lésion consiste en une altération du tissu élastique ; cette lésion qui se dispose en lobules confluent, par plaques, occupe toute l'épaisseur du chorion proprement dit dans les plaques ; dans les papules isolées, elle reste cantonnée dans une zone étroite autour de follicules pilosébacés. En suivant les fibres du réseau élastique du derme, on le voit s'épaissir, se fragmenter en bâtonnets ou se gonfler irrégulièrement en boudins moniliformes diversement contournés, se fendre parfois en long ou se vacuoliser et se résoudre enfin en grumeaux et amas amorphes. Il en résulte des aspects très singuliers. Des cellules conjonctives en nombre augmenté et à protoplasma tuméfié sont accolées aux fibres ainsi modifiées ; les faisceaux conjonctifs paraissent passifs. Dans le corps papillaire, il n'y a aucune lésion ; on trouve seulement quelques cellules ramifiées chargées de pigment brunâtre et des mastzellen en nombre modéré. Sur aucune coupe, même sur celles provenant

de pièces foncées par l'acide osmique, on ne découvre de cellules xanthélasmiqnes ou de granulations graisseuses dans le derme. L'épiderme et les glandes sont normaux. Au fond des papilles quelques cellules fusiformes ou ramifiées, contenant des granulations qui se coloraient en noir par l'acide osmique.

Mais M. Darier poussa ses recherches plus loin. Chez le malade de Chauffard, il n'avait trouvé, en opposition à Balzer, ni des cellules xanthélasmiqnes, ni de la graisse, ni quelque autre chose qui puisse rappeler le xanthome ; il chercha alors si, dans le xanthome vrai, il trouverait les mêmes altérations des fibres élastiques.

« Tantôt, disait-il, le réseau élastique était à peu près normal, tantôt les fibres élastiques étaient dilacérées au point d'accumulation des cellules et leurs extrémités s'étaient raccourcies. Mais ces transformations, ajoutait-il, se voient dans toute inflammation ; notamment dans le lupus. »

Il conclut donc qu'il existe une affection spéciale de la peau, que l'on peut appeler le pseudo-xanthome élastique, se distinguant nettement du xanthome vrai par ses caractères histologiques. Cette maladie trouve son cachet spécial dans une hypertrophie et une segmentation variée de fibres élastiques, tandis que dans le xanthome vrai, l'élément essentiel est la cellule dite « cellule xanthélasmiqne ».

Cet exposé nous montre quelle analogie étroite existe entre les cas de Balzer et de Chauffard et le nôtre, au point de vue purement anatomique : dans l'un et l'autre cas, nous retrouvons les mêmes lésions et nous croyons

pouvoir les identifier, au nom de l'anatomie pathologique seule.

Cependant, tandis que Balzer et Darier insistent principalement sur la segmentation des fibres élastiques, dans la description que nous avons donnée de notre cas, nous avons à peine fait mention de ces altérations. Mais nous pouvons dire que dans notre cas, il y a production de fibres élastiques nouvelles, qui, par leur nombre, constituent une tumeur. Dans les cas de Balzer et Darier, ces fibres dégènèrent, se segmentent et se détruisent au fur et à mesure de leur production; d'où, impossibilité de la formation d'une tumeur. De plus, c'est principalement à cause de cette dégénérescence, nous semble-t-il, que l'on observe la pigmentation jaune du pseudo-xanthome en nappe, tandis que cette coloration jaune est beaucoup moins accentuée dans le pseudo-xanthome en tumeur, où la dégénérescence n'est que légèrement esquissée. Cette différence de coloration, nous la retrouvons dans le xanthome plan et le xanthome en tumeur, le premier ayant un plus grand nombre de cellules en voie de dégénérescence pigmentaire que le second dont les cellules ne dégènèrent pas, ce qui explique à la fois qu'il se produise une tumeur et que cette tumeur ne soit pas aussi jaune qu'une plaque.

§ 2. Mais, pourrait-on nous dire, la physionomie clinique de ces divers cas est bien différente. Dans les cas de Balzer et de Darier, il s'agit de plaques ou de papules disséminées sur toute la surface du corps; dans notre cas, d'une tumeur unique, localisée à la paume de la main. Sans doute, mais cette différence paraîtra

peut-être moins grande après réflexion. L'histoire du xanthome vrai est passée par les mêmes phases. Les premiers auteurs qui en firent l'étude ne connaissaient que la variété plane, jusqu'au jour où une nouvelle forme, la forme en tumeur fût décrite. C'est en effet en 1835 que, pour la première fois, cette affection fut mentionnée par Rayer, dans son atlas des maladies de la peau; mais Rayer ne décrivait qu'une seule variété de xanthome, le xanthome en plaques des paupières. Ce n'est que seize ans plus tard, qu'Addison et Gull décrivirent implicitement cette affection et en firent même une première division en deux formes, l'une plane, l'autre tuberculeuse. Cette division est demeurée à peu près classique et après Addison et Gull, il n'y avait qu'un pas à faire pour passer de la forme tuberculeuse à la forme en tumeurs. C'est Carry de Lyon, qui fit connaître cette nouvelle variété, la variété en tumeurs, dont il avait eu l'occasion d'observer deux cas très intéressants, et Carry, dans un mémoire publié dans les *Annales de dermatologie*, disait que le xanthome pouvait être caractérisé soit par des plaques, soit par des tubercules, soit par un mélange de plaques et de tubercules et qu'on pouvait même assister à la transformation du xanthome plan au xanthome tubéreux: dans la tumeur, en un mot, la néoformation conjonctive était portée à un plus haut degré. Besnier et Doyon donnèrent donc à la variété observée par Carry, le nom de xanthome en tumeurs.

« Ce ne sont plus, seulement, disent-ils, de gros tubercules que l'on observe, mais, succédant aux plaques ou aux tubercules initiaux des tumeurs, isolées ou

cohérentes, sessiles ou pédiculées, atteignant le volume d'une noisette, d'une noix, d'un œuf de poule. Après Carry, Bruchet, Chambard, Besnier et Doyon, la variété en tumeur fut admise sans conteste par les dermatologistes, qui ne virent entre cette variété et la variété plane aucune différence de nature. L'observation nous avait montré la réunion possible de ces deux formes sur un même sujet et leur analogie de siège: il était donc rationnel de les considérer comme des productions analogues, nous dit Kaposi, dans son traité des maladies de la peau, et cette notion est demeurée classique.

Les arguments, en faveur d'une division de pseudo-xanthome élastique en deux variétés, sont peut-être moins convaincants; cependant, par analogie avec le xanthome vrai, nous croyons pouvoir décrire deux formes de pseudo-xanthome élastique, la forme plane et la forme en tumeur, dont nous demanderons l'identité surtout aux caractères histologiques, cette identité de processus anatomique ne pouvant, nous semble-t-il, empêcher la création d'une variété.

Cliniquement, nous dirons fort peu de choses sur la forme plane, dont l'analogie avec le xanthome vulgaire est si étroite que, dans la plupart des cas, il est impossible de les différencier. Cependant le pseudo-xanthome élastique en plaques présente quelques caractères particuliers, signalés par M. Darier, qui, par leur ensemble, peuvent maintes fois éclaircir le diagnostic. Le pseudo-xanthome plan respecte généralement la face, les plaques sont plus pâles, plus molles au toucher, occupent les plis de flexion, presque

jamais les sommets, se développent autour des follicules pileux et sont semées de points cicatriciels.

Une étude clinique de la deuxième forme, reposant sur un cas unique, ne peut être qu'incomplète. Peut-on observer plusieurs tumeurs ou une seule, peut-il y avoir coexistence de plaques et de tumeurs sur un même sujet, une tumeur peut-elle succéder à une plaque, ces tumeurs ont-elles des points de prédilection, se présentent-elles toujours sous le même aspect : telles sont des questions importantes que nous ne pouvons résoudre et qui nous empêchent de donner une symptomatologie du pseudo-xanthome élastique en tumeur. Nous rechercherons uniquement s'il est possible de le diagnostiquer en clinique, laissant à de plus autorisés le soin de discuter et au besoin de réformer, à l'aide de cas nouveaux, les idées que nous a suggérées, à ce point de vue, le cas spécial que nous avons observé.

D'abord, le pseudo-xanthome en tumeur ne peut, nous semble-t-il, en imposer pour une tumeur liquide, un kyste par exemple. La tumeur liquide est plus régulière, moins bosselée, plus franchement fluctuante, plus indolente et enfin, le plus souvent transparente. Nous insistons spécialement sur ce dernier caractère, auquel notre savant maître, M. le Professeur Poncet, attribue une importance toute particulière dans le diagnostic de certaines tumeurs liquides et solides et qui doit être soigneusement recherché, quand le diagnostic reste en suspens : la tumeur liquide est généralement transparente, la tumeur solide translucide. Autrefois, on confondait entièrement transpa-

rence et translucidité des tumeurs ; on ne connaissait que des tumeurs transparentes. Or la physique nous apprend que transparence et translucidité sont deux choses différentes, et ces deux propriétés physiques, appliquées à l'étude clinique des tumeurs, avons-nous dit, peuvent, dans certains cas, aider le diagnostic. La tumeur que nous avons observée était franchement translucide et ce signe seul nous fit pencher vers l'hypothèse d'une tumeur solide. Quelle tumeur solide ? Il nous fut impossible de nous prononcer. En un mot, le pseudo-xanthome élastique en tumeur, dont l'anatomie pathologique nous a montré la réelle existence, présente un ensemble de caractères cliniques si peu tranchés, qu'il nous semble impossible de le différencier de certaines tumeurs solides, entre autres, du fibrome et surtout du lipome et du chondrome. Le fibrome cependant est généralement plus dur et à la paume de la main, siège de notre tumeur, il n'atteint jamais un volume aussi considérable. Quant au lipome et au chondrome, leur analogie clinique avec le pseudo-xanthome élastique en tumeur est si étroite que l'on ne peut réellement distinguer ces trois productions. Le chondrome des parties molles notamment, qui est rarement pur et s'unit le plus souvent au myxome, présente tous les caractères que nous avons décrits : volume, forme, consistance, translucidité...

Le diagnostic anatomique seul est possible.

En résumé, il existe une affection spéciale de la peau, le pseudo-xanthome élastique, se présentant sous deux formes cliniques si différentes que l'on pourrait les regarder comme deux affections distinctes : la forme

plane et la forme en tumeur, la première présentant une analogie très grande avec le xanthome vulgaire, la seconde, difficile à différencier du lipome ou du myxochondrome, dont elle offre tous les caractères. Anatomico-pathologiquement, cette maladie est caractérisée par une altération spécifique des fibres élastiques du derme, qui consiste en une hypertrophie avec hyperplasie et une transformation toute particulière de ces fibres qui sont, tantôt disposées parallèlement sous forme de lignes ondulées, tantôt réunies en un réseau inextricable, et qui, coupées perpendiculairement à leur direction, ont l'aspect d'une multitude de points, surtout dans la forme plane. De plus, il existe entre les faisceaux de fibres une substance spéciale, formant soit des amas amorphes, comme dans la forme plane, soit de larges bandes dirigées dans des sens différents, comme dans la forme en tumeur. Cette substance interfibrillaire est gluante, visqueuse et ressemble beaucoup à la colle; c'est, croyons-nous, de l'*élastine* plus ou moins modifiée.

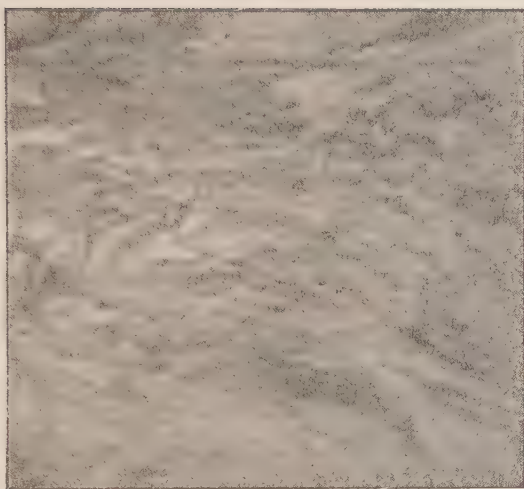


Planche I (d'après une préparation de M. le Docteur Dor)

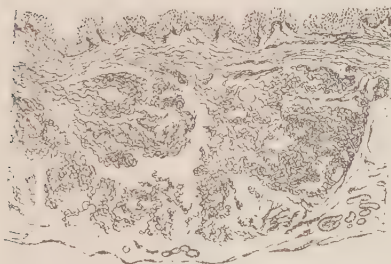


Planche II (d'après une préparation de M. Darier)

CHAPITRE III

NATURE. — PATHOGÉNIE

La recherche de la nature du pseudo-xanthome élastique doit, nous semble-t-il, s'appuyer principalement sur l'étude anatomo-pathologique ; en un mot, c'est en se basant sur l'anatomie pathologique que l'on peut émettre les théories les plus sérieuses. Au temps où l'on ne regardait le pseudo-xanthome élastique que comme une variété du xanthome vulgaire, les auteurs se partageaient en deux camps pour expliquer la nature de cette affection. D'une part, Wirchow, de Vincentiis, Torök, Touton, Köbner, regardaient le xanthome comme une tumeur ; d'autre part, Chambard et Feulard, en France, le regardaient comme un processus particulier, une inflammation spéciale. Mais, comme nous l'avons montré, l'élément essentiel de la lésion xanthomateuse était la cellule xanthélasmique, la fibre élastique n'était qu'un élément accessoire et Torök, sur la variété élastique qu'avait décrite Balzer et dont cet auteur avait bien reconnu la haute signification, émettait l'opinion qu'il ne s'agissait là que de xanthome vulgaire en voie de rétrocession. Mais M. Darier, au nom de l'anatomie pathologique, nous a

bien montré qu'il s'agissait là d'une affection spéciale, quel'on doit entièrement séparer du xanthome vulgaire: là, nous apprend-il, l'élément essentiel et primordial est la fibre élastique. Nous devons donc rechercher, à part, la nature du pseudo-xanthome élastique. Les hypothèses les plus sérieuses que l'on puisse émettre à ce sujet sont en réalité celles qui furent émises au sujet au xanthome vrai. Le pseudo-xanthome élastique doit-il être envisagé comme une tumeur ou comme le résultat d'un processus particulier: telles sont les deux théories les plus admissibles, que nous essaierons de discuter, en insistant plus particulièrement sur celle qui nous semble la plus probable.

Le pseudo-xanthome est-il de nature néoplasique? Si, peu d'arguments convaincants plaident en faveur de cette hypothèse, quand on l'applique au xanthome vrai, il nous semble qu'il est encore plus difficile de l'admettre pour le pseudo-xanthome élastique.

« Depuis que l'axiome de Virchow, *omnis cellula e cellula*, est généralement accepté, tout le monde et d'accord pour faire naître les cellules des tumeurs des éléments préexistants de l'organisme; mais les divergences commencent quand il faut préciser la filiation qui les relie aux cellules normales, a dit M. le Professeur Bard, dans son Traité d'Anatomie Pathologique. »

Virchow faisait dériver toutes les tumeurs du tissu conjonctif; seul, d'après lui, ce tissu peut édifier tous les néoplasmes et voici, par exemple, comment il envisageait le xanthome vrai. Le xanthome vrai, à son avis, était un néoplasme conjonctif dans lequel il s'é-

tait fait un dépôt de graisse et dont les cellules avaient subi une dégénérescence graisseuse, sans que l'inflammation vienne en quoi que ce soit intervenir dans ce processus ; Torök, qui admettait cette théorie, ajoutait, comme nous l'avons vu, que la variété élastique de Balzer n'était qu'une variété de xanthome vulgaire en voie de rétrocession, en un mot que les cellules xanthélasmiqnes avaient disparu plus ou moins complètement, mais qu'il restait encore des fibres élastiques, qui ne laissaient aucun doute sur la nature de la lésion, en tant que produits de sécrétion des cellules conjonctives.

Mais, après Virchow, on ne tarda pas à reconnaître au tissu épithélial les mêmes propriétés que cet auteur avait attribuées au tissu conjonctif.

Sans doute, une tumeur a toujours pour point de départ une cellule, et c'est cette cellule qui doit servir à la caractériser : il faut donc connaître avant tout l'origine et la signification physiologique de cet élément primordial de la néoplasie. Nous sommes ainsi amenés à la notion d'un principe qui est devenu la base de la conception des tumeurs dans l'Ecole lyonnaise, et qui fut magistralement exposé par M. le professeur Bard : c'est la doctrine de la spécificité cellulaire. Disons tout de suite qu'elle a été vivement contestée et que nombre d'auteurs, après Virchow, admettent au contraire une doctrine opposée, celle de l'indifférence cellulaire. Qu'est-ce que la spécificité cellulaire ? Nous ne saurions en donner une idée plus exacte qu'en citant la définition qui en a été donnée par M. le professeur Bard.

« Il faut entendre par spécificité des éléments anatomiques, ce fait que les divers types cellulaires constituent tous autant de familles, de genres et d'espèces, qui, comme les familles, les genres et les espèces animales, peuvent bien remonter dans la série ancestrale, à une souche commune, mais qui sont devenues incapables à se transformer les unes dans les autres. »

Toutes les espèces cellulaires de l'économie, à toutes les périodes de la vie, peuvent donner naissance à des tumeurs, et dans ces tumeurs on retrouve toujours, avec des modifications plus ou moins considérables, les cellules qui leur ont donné naissance. Nous basant sur cette théorie, nous devons donc nous demander s'il peut y avoir des tumeurs de la fibre élastique que l'on puisse faire rentrer dans le cadre des tumeurs sous le nom élasticome : au nom de l'anatomie générale seule, la chose est impossible.

L'élément élastique n'est unité anatomique fondamentale d'un tissu chez l'homme que dans les ligaments jaunes des lames vertébrales et de la tunique moyenne des artères. Partout ailleurs, ce n'est qu'un élément anatomique accessoire, à côté des fibres du tissu cellulaire, un produit de la cellule conjonctive. En vertu de la doctrine de la spécificité cellulaire, la fibre élastique ne peut donc être le point de départ d'une tumeur : en un mot, le pseudo-xanthome élastique ne peut être envisagé comme un néoplasme.

Il nous semble plus rationnel de l'envisager comme une lésion d'évolution et de nutrition toute particulière, que subissent les fibres élastiques du derme, sous l'influence de conditions pathologiques que nous

ne connaissons pas, comme une dystrophie cutanée sans relation connue avec des altérations du système nerveux, comme l'a bien démontré M. le professeur Renault, à propos du xanthome vrai. L'une et l'autre affection, à ce point de vue, nous semblent devoir être encore rapprochées et, nous aidant des idées de M. le professeur Renault, nous croyons pouvoir dire que le pseudo-xanthome élastique établit une transition entre les inflammations proprement dites et les affections dystrophiques. Il s'agit, en un mot, d'un processus général d'ordre mixte, caractérisé par deux éléments qui se succèdent : un élément irritatif et un élément dégénératif.

L'élément irritatif aboutit à une hypertrophie et une prolifération anormale des fibres élastiques du derme, prolifération monstrueuse dans le pseudo-xanthome en tumeur ; l'élément dégénératif a une nutrition imparfaite et une transformation toute particulière de ces fibres et cet élément prédomine dans le pseudo-xanthome plan. Comme nous l'a montré l'anatomie pathologique, cette dégénérescence, cette imperfection de nutrition aboutit à une segmentation spéciale des fibres et à la production, entre les interstices fibrillaires d'une substance que nous n'avons pu caractériser. Est-ce de l'élastine plus ou moins modifiée : la chose nous semble très possible et nous laissons à de plus autorisés le soin de vérifier histo-chimiquement cette assertion.

Quant aux conditions pathologiques sous l'influence desquelles le pseudo-xanthome élastique se développe, elles nous échappent encore totalement,

étant donnée l'excessive rareté des faits d'observations. On a invoqué, comme conditions locales, les traumatismes répétés, et, comme conditions générales, l'ictère et le diabète ou une infection quelconque : nous ne saurions, à l'heure actuelle, démêler cette question de pathogénie.

CHAPITRE IV

PRONOSTIC. — TRAITEMENT

Le pseudoxanthome élastique est une affection bénigne, notamment en l'absence de complications viscérales : dans le cas de Balzer, avons nous vu, on observa sur l'endocarde les mêmes lésions qu'à la peau, et il est possible que cette complication puisse aggraver le pronostic. Dans la forme en tumeur, il semble évident que son évolution excessivement lente, puisse la faire envisager comme une forme peu dangereuse ; mais notre assertion ne repose que sur un cas et par ce fait, ne peut avoir une réelle valeur. Le pronostic ne semble relever, en réalité, que des conditions locales, comme le trouble apporté par le volume de la néoformation, son siège ou la nécessité d'une intervention chirurgicale : le pseudoxanthome élastique, en un mot, constitue une simple difformité disgracieuse, parfois incommode.

Nous dirons fort peu de chose du traitement médical, qui doit être celui du xanthome vrai, mais qui, le plus souvent, échoue quel qu'il soit. Nous ne mentionnerons qu'un traitement préconisé récemment par Besnier, qui consiste à déterminer un certain degré

de phosphorisme par l'administration pendant un mois de capsules d'huile phosphorée et à frictionner quotidiennement les lésions avec l'alcoole de térébenthine.

Le traitement local est plus efficace. On peut faire le râclage des plaques ou les exciser au bistouri ou au thermocautère : ce procédé semble préférable au premier, qui n'assure pas toujours contre la récurrence. Récemment, on a préconisé les applications de colloidion au sublimé au 1/10^e.

La forme en tumeur est plus chirurgicale que médicale et réclame toujours, croyons-nous, une intervention.

L'opération que nous recommandons est des plus simples et a donné, entre les mains de M. le Professeur Poncet, d'excellents résultats.

Incision cruciale et dissection des lambeaux. Décorication avec une spatule ou mieux avec le doigt. Curetage. Pansement à plat, sans tentative de réunion par première intention.

CONCLUSIONS

- I. — Il existe une maladie de la peau, excessivement rare, possédant des caractères anatomiques et cliniques propres que M. Darier a appelée le pseudo-xanthome élastique et qui doit être distinguée du xanthome vulgaire.
- II. — Cliniquement, cette affection, comme le xanthome vulgaire, se présente sous deux aspects différents : une forme en plaques disséminées et une forme en tumeur ; notre observation, recueillie dans le service de M. le professeur Poncet et étudiée par M. Dor, chef du laboratoire, constitue le premier cas de la variété en tumeur.
- III. — Anatomiquement, la maladie est caractérisée par une altération toute spéciale des fibres élastiques ; dans la variété en tumeur, ces fibres prolifèrent et constituent une néoformation, tandis que dans la variété en plaques, les fibres sont frappées, au fur et à mesure de leur production, d'un processus dégénératif spécial et d'une segmentation bien décrite par M. Darier.

IV. — La conception de la spécificité cellulaire s'oppose à ce que nous envisagions la variété en tumeur comme une véritable tumeur, au sens que ce terme doit avoir dans le langage anatomo-pathologique moderne et par conséquent, à plus forte raison, la variété en plaques, comme une tumeur dégénérée. Il s'agit, dans un cas comme dans l'autre, d'un processus dystrophique spécial à propos duquel on peut faire toutes les hypothèses qui ont été faites au sujet de la nature des xanthomes vulgaires.

Vu :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
PONCET.

Vu :

LE DOYEN,
LORTET.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 10 décembre 1898.

LE RECTEUR,

GABRIEL COMPAYRÉ.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

- BALZER. — Bulletin Société anatomique, 1884.
- BARD. — Anatomie pathologique.
- BERDAL. — Thèse de Paris, 1895.
- BESNIER. — Gazette des Hôpitaux, 1878.
- BESNIER et DOYON. — Traduction et Annotations des maladies de la peau de M. Kaposi, 1891.
- BRUCHET. — Article Xanthome, Dictionnaire de Jaccoud, 1886.
- CARRY. — Lyon médical, 1876.
- CARRY. — Annales de dermatologie, 1880.
- CHAMBARD. — Annales de dermatologie, 1878.
- CHAMBARD. — Annales de dermatologie, 1882.
- CHAUFFARD. — Bulletin Société des Hôpitaux, 1889.
- CHAUVIÈRE. — Thèse de Paris, 1895.
- DARIER. — Monatshefte für Praktische Dermatologie, 1896.
- FEULARD et WICKHAM. — Article Xanthome, Dictionnaire Dechambre.
- GAUCHER. — Traité des maladies de la peau. 1898.
- KAPOSI. — Pathologie et traitement des maladies de la peau, t. II.
- PONCET. — Lyon médical. Translucidité des tumeurs, 1893.

RENAUT. — Article dystrophie, Dictionnaire Encyclopédique.

RIGAL. — Annales de dermatologie, 1881.

THÉRAULT. — Translucidité des tumeurs. Thèse de Paris, 1888.

TOROK. — Annales de dermatologie, 1893.

VIRCHOW. — Virchow's, archives, t. 52, 1871.

